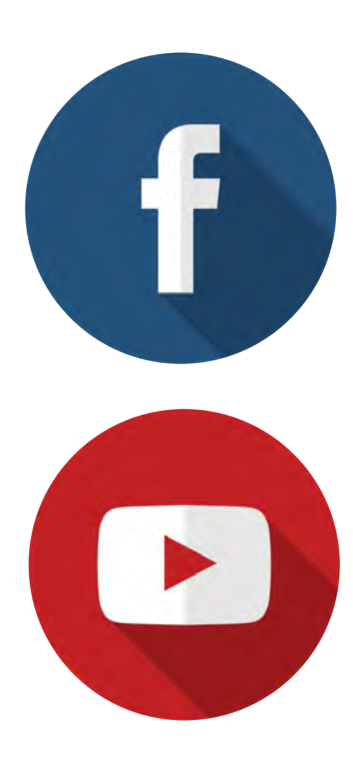
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful







Tumeurs du médiastin

HCA

INTRODUCTION

- Le **médiastin** est la région de la cage thoracique située entre les deux poumons et contenant le cœur, l'œsophage, la trachée et les deux bronches souches, de gros vaisseaux sanguins et lymphatiques, ainsi que des nerfs.
- Le médiastin correspond au contenu de la cage thoracique sans les poumons..
- L'exploration globale du médiastin se fait principalement grâce au scanner et à l'imagerie par résonance magnétique.

Le médiastin est classiquement divisé en 3 compartiments:

- Médiastin antérieur: comportant le thymus , la thyroïde
- Médiastin moyen: comportant la trachée, ganglions lymphatiques , gros vaisseaux , coeur
- Médiastin postérieur: comportant l'œsophage , ganglions nerveux sympathiques

- Le terme **de masse médiastinale (MM)** désigne tout processus expansif du médiastin. Il englobe : les tumeurs, les ADP, les masses vasculaires, et les collections.

La pathologie médiastinale est dominée par :

- L'étiologie tumorale maligne : pathologie lymphomateuse , et carcinomateuse , tumeur thymique , tumeur desmoide , neurinome , tumeur germinale .

- L'étiologie bénigne : kyste bronchogénique , kyste pleuro-péricardique , kyste hydatique , adénopathies tuberculeuses ,goitre plongeant

Diagnostic topographique:

Le diagnostic topographique permet de cerner les hypothèses diagnostiques:

- 1.Médiastin antérieur: Les pathologies concernent la glande thyroïde, le thymus, les tératomes et les lymphomes.
- 2.Médiastin moyen: les pathologie ganglionnaires, pathologie vasculaire

  et malformative
- 3. Médiastin postérieur: la pathologie de l'os et la pathologie neurogène.

Types de prélèvements et macroscopie

- Ponction médiastinale transpariétale à l'aiguille fine
- Biopsie chirurgicale par médiastinoscopie ou médiastinostomie antérieure
- Exérèse chirurgicale par thoracotomie

Classification histologique de l'OMS des tumeurs du mediastin

1. Tumeurs épithéliales

1.1 Thymome

1.1.1 Type A : médullaire

1.1.2 Type AB : mixte

1.1.3 Type B1 : organoïde

1.1.4 Type B2 : cortical

1.1.5 Type B3 : carcinome thymique bien différencié

1.2 Carcinome thymique (type C)

1.2.1 Carcinome épidermoïde kératinisant

1.2.2 Carcinome épidermoïde non-kératinisant

1.2.3 Carcinome à différenciation lymphoépithéliale

1.2.4 Carcinome sarcomatoïde (carcinosarcome)

1.2.5 Carcinome à cellules claires

1.2.6 Carcinome basaloïde

1.2.7 Carcinome mucoépidermoïde

1.2.8 Carcinome papillaire

1.2.9 Carcinome indifférencié

2. Tumeurs neuroendocrines

2.1 Tumeur carcinoïde (carcinome neuroendocrine bien différencié)
2.1.1 Classique
2.1.2 À cellules fusiformes
2.1.3 Pigmentée
2.1.4 Avec substance amyloïde
2.1.5 Atypique
2.2 Carcinome à petites cellules (carcinome neuroendocrine faiblement différencié)
2.2.1 Carcinome à petites cellules combiné avec carcinome épidermoïde kératinisant
2.3 Carcinome neuroendocrine à grandes cellules

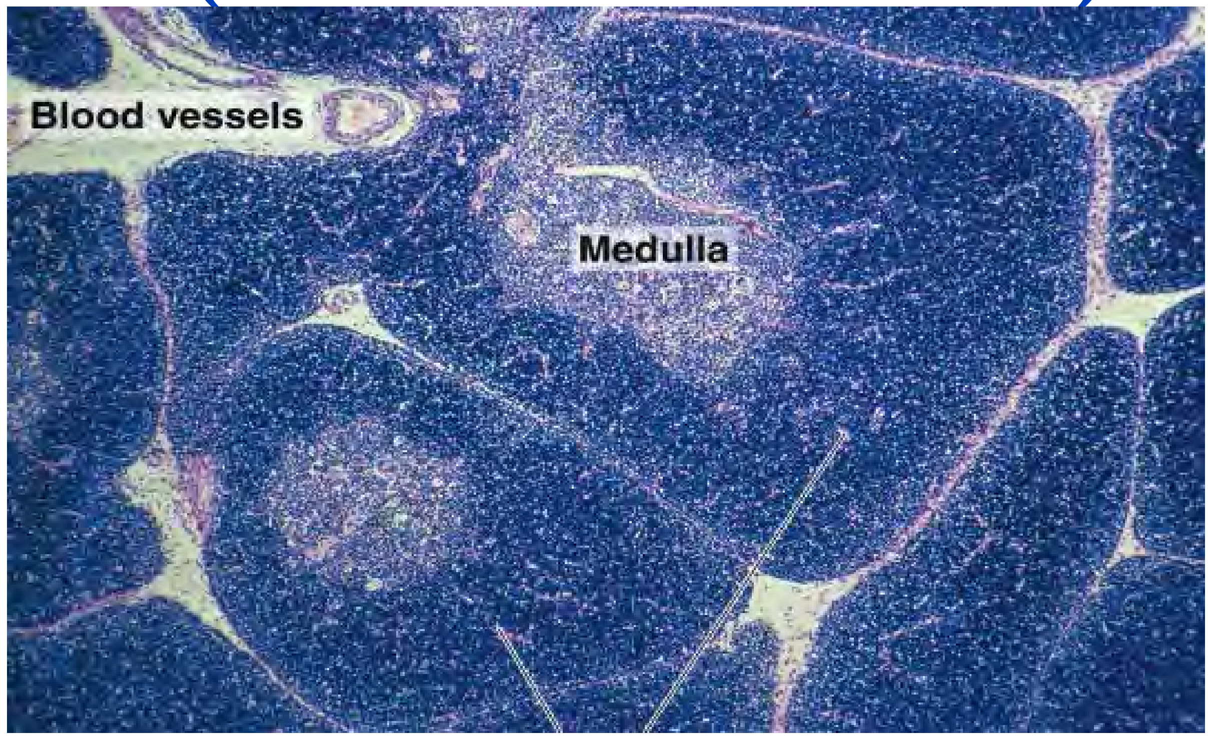
3. Tumeurs germinales

3.1 Séminome
3.2 Carcinome embryonnaire
3.3 Tumeur du sac vitellin
3.4 Choriocarcinome
3.5 Tératome
3.5.1 Tératome mature
3.5.2 Tératome immature
3.5.3 Avec composante immature
3.6 Tumeurs germinales combinées

4. Tumeurs lymphoïdes
4.1 Lymphome de Hodgkin 4.1.1 Avec sclérose nodulaire *4.2 Lymphome à grandes cellules* 4.2.1 Avec sclérose *4.3 Lymphome lymphoblastique* *4.4 Lymphome anaplasique à grandes cellules* *4.5 Lymphome de type MALT*
5. Tumeurs stromales
5.1 Thymolipome *5.2 Thymoliposarcome* *5.3 Tumeur fibreuse solitaire* *5.4 Tumeur rhabdoïde*
6. Lésions pseudotumorales
6.1 Hyperplasie thymique vraie *6.2 Hyperplasie lymphoïde* *6.3 Kyste thymique multiloculaire* *6.4 Histiocytose à cellule de Langerhans*
7. Tumeurs cervicales d'origine thymique ou dérivées des arcs branchiaux
7.1 Thymome hamartomateux ectopique *7.2 Thymome cervical ectopique* *7.3 Tumeur épithéliale fusiforme avec différenciation thymique* *7.4 Carcinome avec différenciation thymique*
8. Tumeurs métastatiques
9. Tumeurs inclassifiables

Remerciements à C. Bornier et T. Molina (service d'anatomopathologie, hôpital Hôtel-Dieu, 1, place du Parvis-Notre-Dame, 75181 Paris cedex 4) pour la traduction de ce tableau.

Tumeurs épithéliales du thymus(TET) (médiastin antérieur)



- le thymus :Organe lymphoïde polylobé

- Cortex : très cellulaire
- Médullaire : moins cellulaire

Thymomes: anatomopathologie

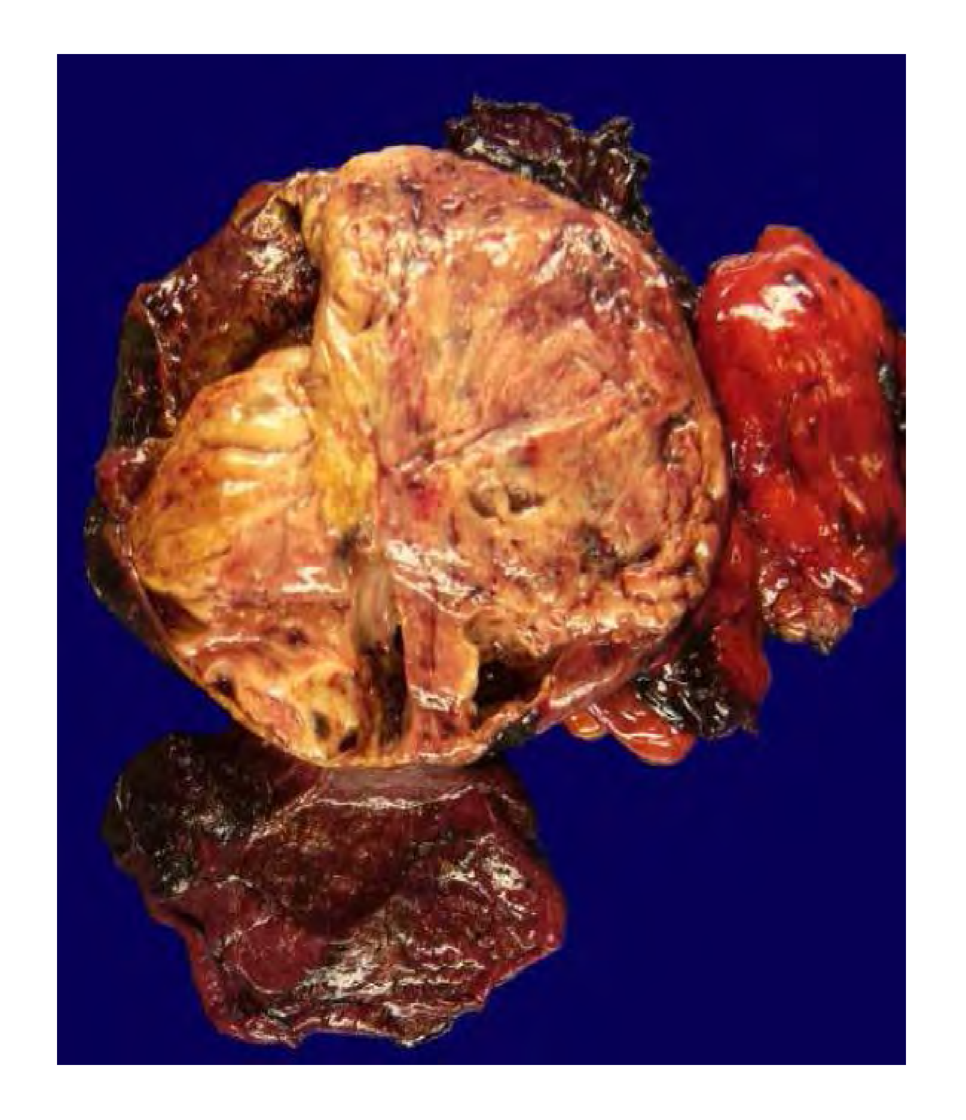
- **Les Tumeurs Epithéliales du Thymus présentent un double contingent cellulaire lymphocytaire et épithélial dont seul le contingent épithélial est tumoral et responsable de l'agressivité de la tumeur.**
- **Une troisième composante cellulaire fusiforme *(spindle cell) a été* décrite récemment.**
- **La nouvelle classification de l'OMS reconnaît six différents types :**

A, AB, B1, B2, B3 et C.

Thymome type A

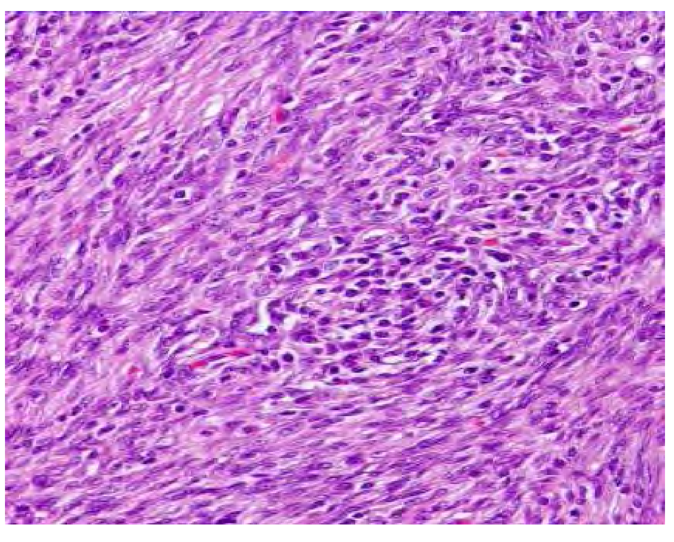
- Age : 32-83 ans

- **Macroscopie**
- 10.5 cm
- Tm bien circonscrite, encapsulée
- TS : brun blanchâtre, grossièrement lobulée
- Bandes fibreuses
- +/- remaniements kystiques , calcifications



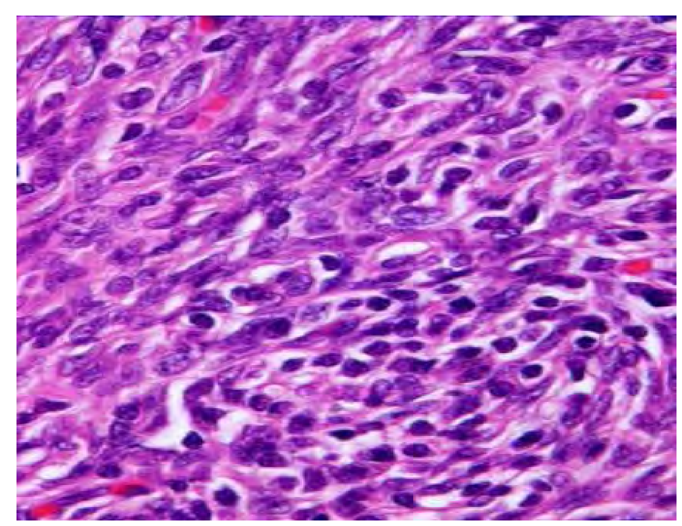
Thymome type A

- **Micro :**
- **Prédominance épithéliale (<u>cell.épitheliale fusiforme</u>)**
- Faible lobulation
- Cell;épith fusiformes en faisceaux storiformes
- Aspect de pesudorosettes
- Lymphocytes T matures éparpillés



-IHC

CK+
EMA + focal
Ki67 faible



Thymome type B1

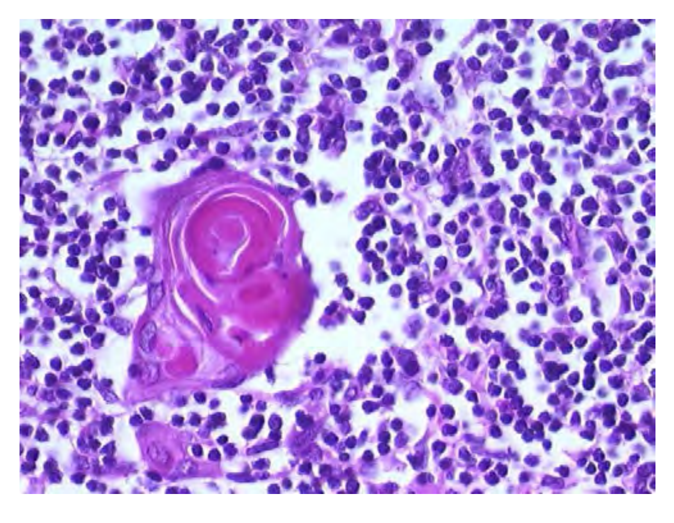
- 41-47 ans

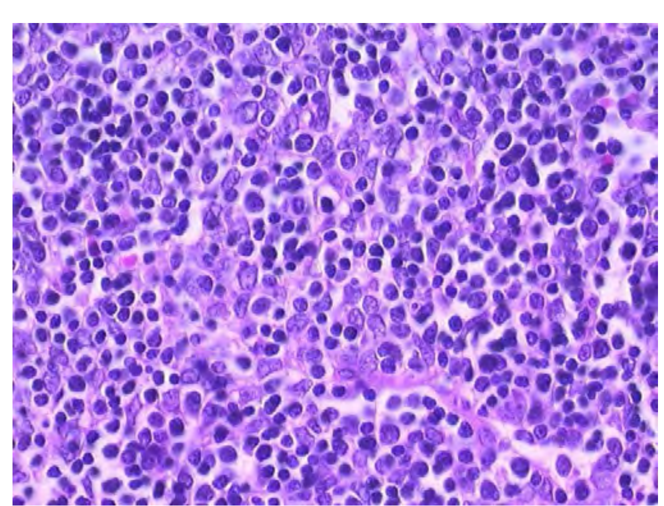
- **Macro :**
- Bien limitée ou encapsulée
- Capsule fibreuse, épaisse, +/- septas fibreux
- TS : aspect grisâtre
- Remaniements kystiques, petits foyers de nécrose et d'hémorragie



Thymome type B1

- **Micro :**
- **Prédominance lymphocytaire**
- Cellules épithéliales tumorales rondes, peu nombreuses, peu visibles
- Architecture organoide rappelant la zone corticale thymique normale
- Lobules de taille variables séparés par des septas fibreux fins ou épais
- Forte population de lymphocytes T immatures (TdT+)





- **IHC**

-CK+, TdT +

-EMA -

Thymome type B2

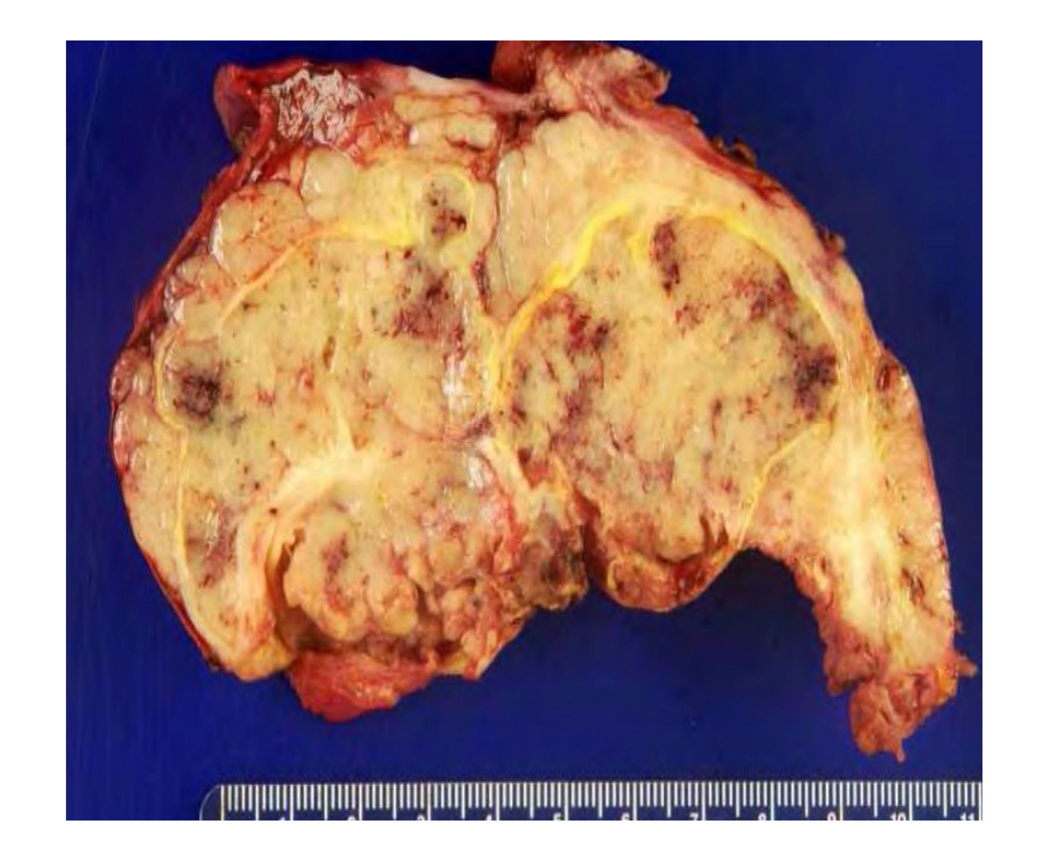
- 47-50 ans
- **Macro :**
- Lobulation importante
- Encapsulée
- Invasion possible de la graisse et des organes de voisinage
- TS : lisse, brunâtre, nodules+ septas fibreux +/- remaniements kystiques hémorragiques



- Micro: forme mixte
- cell. épithéliales ovoïdes avec noyau vésiculeux et nucléole central isolées ou en nids , avec un aspect palissadique autour des espaces péri vasculaires
- Population de lymphocytes T immatures moins importante que B1

Thymome type B3

- 45-50 ans
- Macro :
- Non encapsulée
- Infiltrante
- TS : gris blanchâtre, nodules avec septas fibreux



Thymome type B3

- Micro : (prédominance épith : c épith polygonales)
- Lobules sépares par des septas fibreux
- Critère dgc majeur : pauvreté en cell lymphocytaires due a la formation de nappes diffuses de cellules épith avec aspect épidermoide
- qlq atypies et mitoses
- Palissade perivasculaire
- Rares lymphocytes T immatures
- IHC :
- Ck(+)
- CD20 (-)
- EMA (+) focalement

Thymome type AB

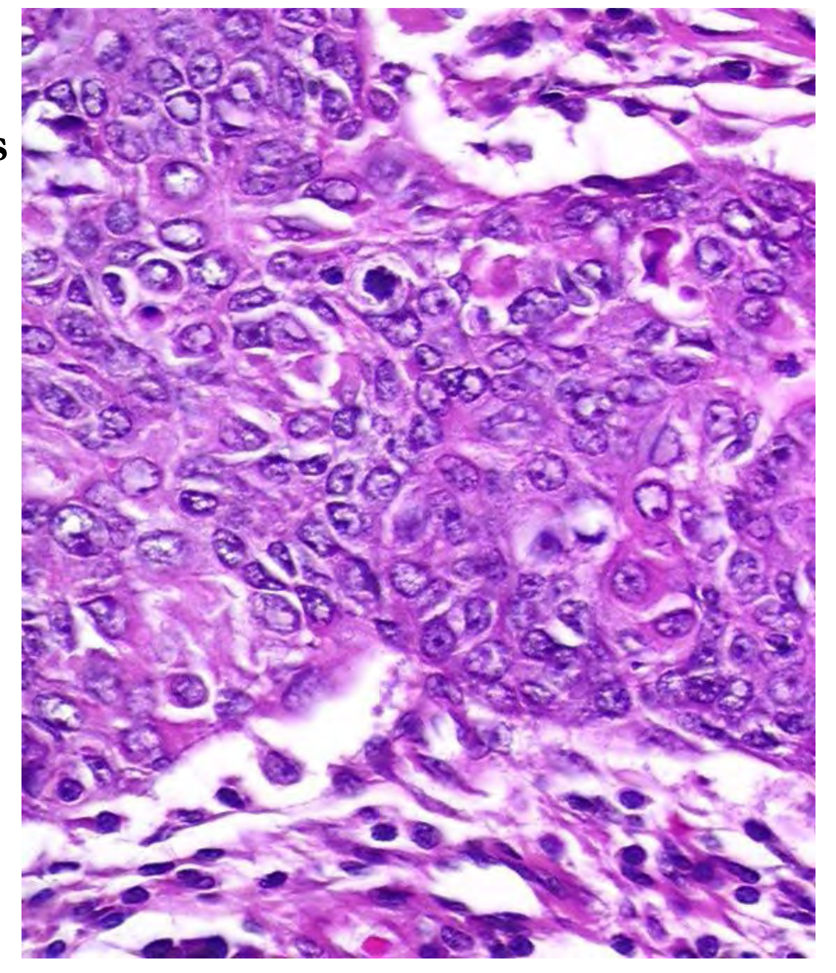
- 55 ans
- H>F
- **Macro :**
- Encapsulée
- TS : nodules de taille variable avec septas fibreux
- **Micro :** A+B

Remarque : les thymomes de type (A, AB, B1) sont d’ éxcellents Pronostic , et de moins bon pc (B2, B3 et C)

Thymome type C (carcinome thymique)

histologie différente de celles des thymomes ➔ cellules épithéliales apparaissent histologiquement malignes.

- **IHC :**
- CK(+)
- EMA (+)
- CD5 (+)
- 2 marqueurs endocrines+ : synaptophysine , chromogranines ou CD56



Tumeurs médiastinales d'origine embryonnaire (médiastin antérieur)

Tumeurs germinales

- Tératome mature
- Teratome immature
- Tumeurs germinales malignes du médiastin : séminomes
- Autres tumeurs germinales non séminomateuses

Kystes médiastinaux

- Kystes bronchogéniques
- Kystes paraoesophagiens
- Kystes pleuropéricardiques
- Lymphangiomes kystiques du médiastin
- Hémangiomes du médiastin
- Kystes méningés



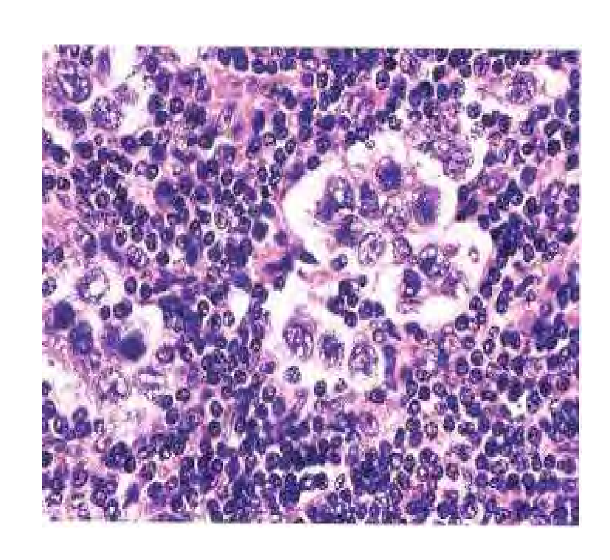
Macro :

- tumeurs homogènes
- souvent solides,
- bien limitées mais non encapsulées.
- TS : *aspect chair de poisson, beige rosé,
  *+/- zones kystiques, hémorragiques.



Micro :

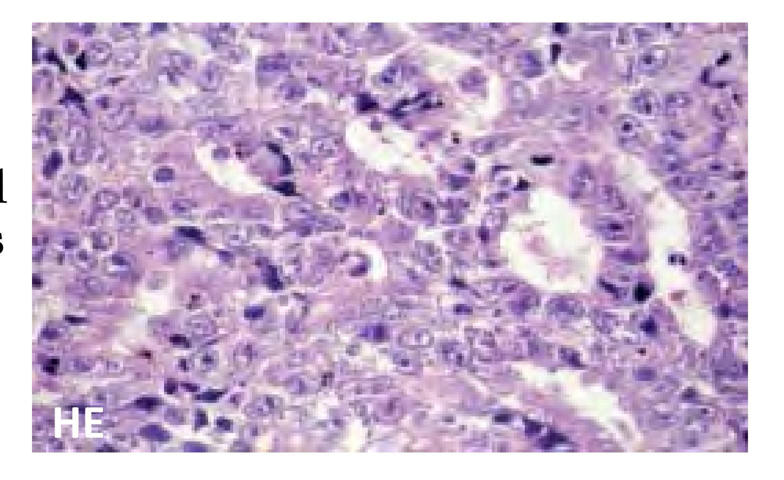
- grandes cellules monotones, rondes ou polyédriques, à limites nettes, à cytoplasme clair, riche en glycogène (PAS+).
- noyau rond, chromatine finement granuleuse.
- mitoses nombreuses.
- Architecture : cordons, nappes, travées séparées par des cloisons conjonctives grêles.
- stroma lymphoide.

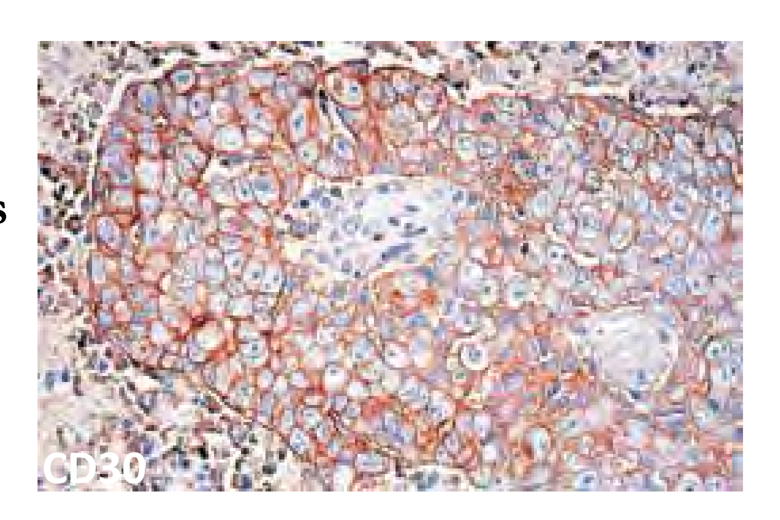


- **IHC:** *PLAP (+),* alphafoetoprotéines (-) cytokératines (-).

Carcinome embryonnaire

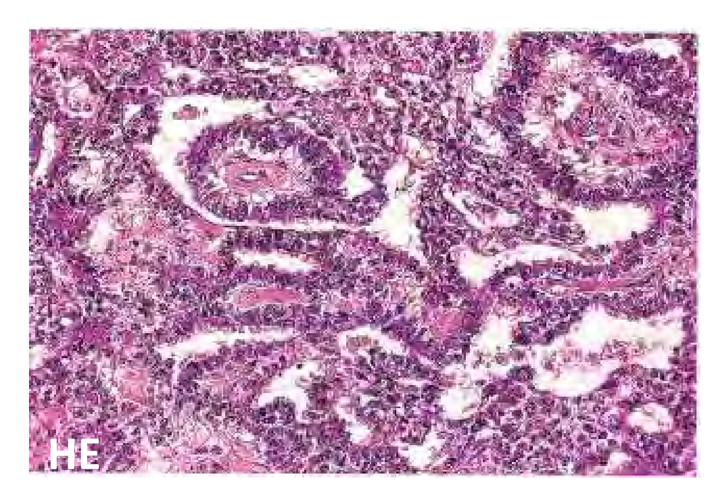
- **Macro :**
- **tumeurs solides, blanchâtres, mal limitées, remaniées par des zones nécrotiques et hémorragiques.**
- **Micro :**
- **cellules de grande taille, monomorphes**
- **noyaux volumineux, hyperchromatiques, nucléolés.**
- **hétérogénéité architecturale : structures acineuses, tubulaires, papillaires, rarement cordonnales ou compactes.**
- **IHC :**
- **CD30 +++**
- **PLAP, AFP (-/+)**
- **Vimentine, EMA (-)**

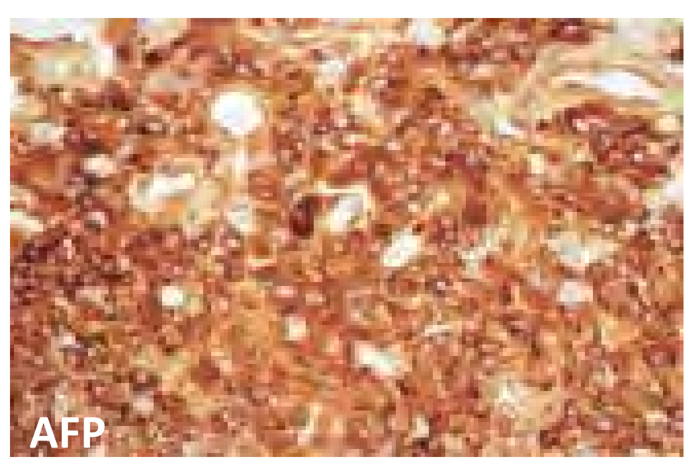




Tumeur du sac vitellin (synonymes : tumeur du sinus endodermique« yolk sac tumor »

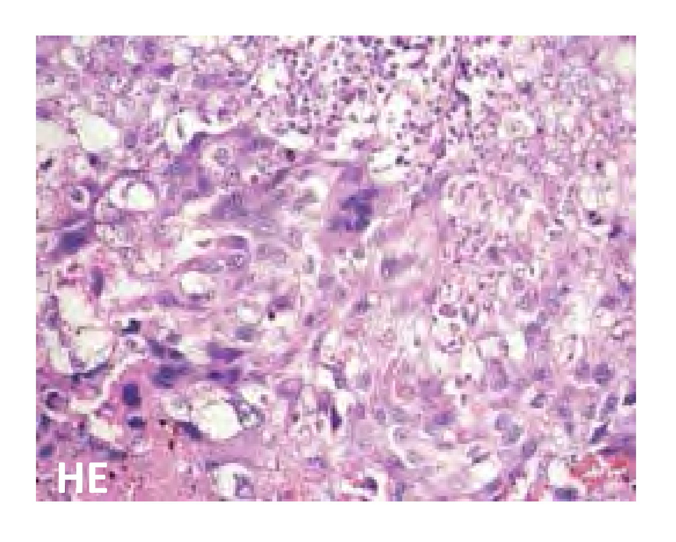
- **Macro :**
- tumeur volumineuse, mal limitée
- zones solides, zones kystiques
- foyers de nécrose et d'hémorragie.
- **Micro :**
- grande hétérogénéité architecturale : aspect en mailles, en « dentelle », zones solides, tubulaires, papillaires parfois hépatoïdes.
- corps de Schiller-Duval
- cellules volumineuses à cytoplasme clair ou éosinophile,
- aspect en « clou de tapissier ».
- globules hyalins PAS+.
- **IHC :**
- l'AFP +++
- cytokératines et la PLAP (+/-)
- b-hCG (-)

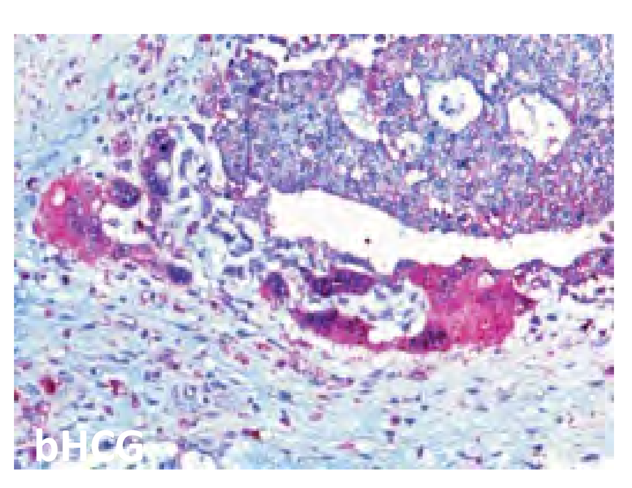




choriocarcinome

- **Macro :**
- tumeur de petite taille dans sa forme pure.
- mal limitée, de consistance molle, d'aspect hémorragique.
- **Micro :** deux types cellulaires :
- cellules cytotrophoblastiques
- cellules syncytiotrophoblastiques
- organisées autour de lacunes sanguines dans un contexte hémorragique et nécrotique.
- Les cellules syncytiotrophoblastiques : volumineuses, vacuolisées à noyaux multiples jamais en mitose.
- Les cellules cytotrophoblastiques : claires, polyédriques, contour net, noyau volumineux, mitotique.
- **IHC :** des cellulles syncytiotrophoblastiques : b-hCG +++
- Cytokératines + pour les cellules cytotrophoblastiques





Tératome mature

- **Macro :**
- tumeur hétérogène
- souvent volumineuse
- zones kystiques à contenu clair, mucineux, renfermant parfois des poils, des cheveux, des dents, du sébum, etc.
- zones solides
- **Micro :**
- Prolifération pluritissulaire (mature)
- Architecture anarchique non organoide



